

ARTIGO DE REVISÃO/REVIEW ARTICLE

Sarcomas primitivos do pulmão

Primary pulmonary sarcomas

F. CAEIRO¹, E. TEIXEIRA², R. SOTTO-MAYOR³, M. FREITAS E COSTA⁴

Serviço de Pneumologia. Unidade de Pneumologia Oncológica. Hospital de Santa Maria. Lisboa

RESUMO

Os sarcomas primitivos do pulmão são raros, representando 0,1 % de todas as neoplasias pulmonares malignas.

No presente trabalho os autores revêm 5 casos clínicos diagnosticados no período compreendido entre 1985 e 1997.

A série inclui 4 doentes do sexo masculino e 1 do sexo feminino, com idades entre os 21 e os 72 anos. Apenas um doente era fumador.

A sintomatologia mais frequente foi a toracalgia, a tosse seca, a dispneia e a expectoração hemoptoica.

O diagnóstico histopatológico foi feito em 3 casos através da peça operatória e em 2 por biópsia brônquica. Os tipos histológicos encontrados foram: 2 leiomyossarcomas, 1 rabdomiossarcoma, 1 carcinossarcoma e 1 sarcoma pouco diferenciado.

ABSTRACT

Primary pulmonary sarcomas represent 0,1 % of all primary lung neoplasms.

In this work we reviewed a consecutive serie of patients with this diagnosis, treated at our department between the period of 1985 and 1997.

Four patients were males and 1 female, aged between 21 and 72 years old. Only one was a smoker.

The most frequent symptoms were chest pain, cough, dyspnea and hemoptoic sputum.

The diagnosis was obtained by surgery in 3 patients and by bronchial biopsy in 2 cases. The histologic types observed were 2 leiomyossarcomas, 1 rabdomiossarcoma, 1 carcinossarcoma and 1 low differentiated sarcoma.

Four patients were treated with pulmonary

¹ Interna do Internato Complementar de Pneumologia

² Assistente Hospitalar Graduada de Pneumologia

³ Assistente Hospitalar Graduado de Pneumologia. Assistente Convidado da Faculdade de Medicina de Lisboa

⁴ Professor Catedrático da Faculdade de Medicina de Lisboa. Director do Serviço de Pneumologia do Hospital de Santa Maria

Recebido para publicação: 98.06.19

Aceite para publicação: 98.07.20

No que se refere à terapêutica, todos os doentes tratados foram submetidos a cirurgia, tendo efectuado em 3 casos terapêutica adjuvante com quimioterapia ou quimioterapia + radioterapia.

Após o diagnóstico, os doentes sobreviveram entre 6 dias e 49 meses. Apesar da maioria ter sido submetida a cirurgia, apenas um doente sobreviveu para além dos 3 anos, o que está de acordo com a agressividade destas neoplasias.

REV PORT PNEUMOL 1998; IV (4): 403-412

Palavras-chave: Neoplasias pulmonares; Sarcomas pulmonares.

surgery and in 3 cases plus thoracic irradiation and chemotherapy or simply chemotherapy.

After the diagnosis, patients had survived between 6 days and 49 months. Although surgery, only 1 patient survived more than 3 years.

REV PORT PNEUMOL 1998; IV (4): 403-412

Key- words: Lung neoplasms; Pulmonary sarcomas.

INTRODUÇÃO

Os sarcomas primitivos do pulmão são raros, constituindo cerca de 0,1 % de todos os tumores pulmonares malignos (1). São em geral únicos, volumosos e nalguns casos assintomáticos.

Existem algumas diferenças entre os sarcomas primitivos do pulmão e os carcinomas na sua forma de apresentação e evolução. Os sarcomas surgem geralmente em indivíduos mais novos, apresentam uma grande tendência para recidivar localmente e têm metastização extratorácica mais rara. São detectados com menor frequência por citologia esfoliativa do pulmão e pleura, do que os carcinomas (2).

O maior problema no diagnóstico dos sarcomas pulmonares resulta do facto de neoplasias epiteliais primitivas do pulmão poderem, ocasionalmente, assumir o aspecto fusiforme e aparência sarcomatoide, tornando o uso de métodos de estudo anatomopatológicos especiais, de que são exemplo as técnicas de imunohistoquímica e a microscopia electrónica, indispensável para a avaliação destas lesões (3).

A diferenciação entre determinados sarcomas e carcinomas de células fusiformes e pleomórficas constitui, pois, um desafio. No caso dos carcinosarcomas estes podem ser predominantemente sarcomatosos sendo o seu diagnóstico possível pela aplicação de

técnicas imunohistoquímicas que evidenciam o componente epitelial.

Os sarcomas de células calciformes foram classificados de formas variáveis no passado, dependendo das técnicas disponíveis na altura, podendo ser reclassificados em diferentes subgrupos na actualidade. Algumas destas subdivisões são baseadas num pequeno número de casos, pelo que as conclusões obtidas a partir duma amostra limitada podem ser invalidadas, no futuro, se grandes séries forem acumuladas (4).

Assim, a classificação dos sarcomas mudou radicalmente nos últimos 25 anos e novas entidades foram descritas nomeadamente o hemangiopericitoma e o histiocitoma fibroso maligno que constitui, provavelmente, o sarcoma dos tecidos moles mais comum (5-7).

De acordo com o local de origem, podem ser divididos em três grupos:

1. Sarcomas parenquimatosos e endobrônquicos (paredes brônquicas);
2. Sarcomas dos grandes vasos;
3. Sarcomas dos pequenos vasos.

Os sarcomas podem ter origem no tecido fibroso, músculo liso, cartilagem, bainhas nervosas ou células de tecido conjuntivo indiferenciado (8).

Os sarcomas parenquimatosos incluem os histiocitomas fibrosos malignos, fibrossarcomas, leiomiossarcomas e osteossarcomas. Os histiocitomas malignos

originam-se nos histiocitos dos espaços intersticiais (6). Os fibrossarcomas surgem nos brônquios e parênquima pulmonar, enquanto que os leiomiossarcomas têm origem nas fibras do músculo liso presentes nas paredes brônquicas, paredes das arteríolas e alvéolos ou em células mesenquimatosas do parênquima (9,10).

No que se refere aos aspectos macroscópicos, os pequenos sarcomas são usualmente descritos como branco-acinzentados, amarelo-acinzentados ou avermelhados e raramente são uniformes. Os tumores de grandes dimensões são, frequentemente, descritos como tendo um aspecto variegado, sendo a periferia do tumor uniforme e o centro mais heterogêneo devido à presença de necrose e hemorragia. A detecção de calcificações é rara.

A maioria dos tumores parenquimatosos é descrita como tendo uma configuração redonda ou lobulada com contornos cortantes; eles comprimem ligeiramente o parênquima pulmonar vizinho mas não têm cápsula. Só ocasionalmente atingem os gânglios linfáticos regionais (2).

Os aspectos clínicos e radiológicos da maioria dos sarcomas pulmonares são similares. A idade em que surgem é muito variável, com casos referidos desde a infância até à terceira idade. Não há predomínio evidente em relação ao sexo dos doentes. Não parece haver relação com hábitos tabágicos. A tosse, toracalgia, dispneia e hemoptises são comuns e a presença de fragmentos de tumor na expectoração não é rara, visto muitos tumores serem endobrônquicos podendo assim, no caso de terem grandes dimensões, provocar erosão da parede brônquica. No entanto, mesmo tumores volumosos podem ser assintomáticos (5,11).

Um sarcoma periférico, usualmente, exclui o tipo central descrito como sarcoma dos grandes vasos ou derivados dos brônquios, mas um tumor central não exclui um sarcoma parenquimatoso.

Radiologicamente, os tumores parenquimatosos tendem a ser raramente cortantes, definindo massas lobuladas ou lisas que podem ocupar quase um hemitórax. A cavitação ocorre esporadicamente. Os tumores endobrônquicos, usualmente, determinam obstrução com atelectasia ou infiltrados pneumónicos (4).

Todas as formas de sarcoma pulmonar são invasivas localmente e, muitos deles não metastizam fora do torax. Por esta razão, a excisão do tumor se bem que alargada por lobectomia ou pneumectomia deve ser sempre considerada com eventual radioterapia, a menos que existam metástases à distância (12)

O prognóstico dos doentes, após ressecção do sarcoma é reservado. No caso de doença disseminada devem ser submetidos a quimioterapia (8).

No presente trabalho analisámos 5 casos clínicos referentes a doentes com o diagnóstico de sarcoma primitivo do pulmão, seguidos na Unidade de Pneumologia Oncológica do nosso Hospital, no período compreendido entre 1985 e 1997.

CASOS CLÍNICOS

CASO I

Homem de 30 anos, fumador, com toracalgia difusa, tosse, expectoração mucopurulenta, dispneia em repouso e sintomas gerais desde há cerca de 3 meses. A radiografia do torax revelava atelectasia do pulmão direito (Fig. 1). A broncofibroscopia permitiu a visualização de uma massa gelatinosa, branca

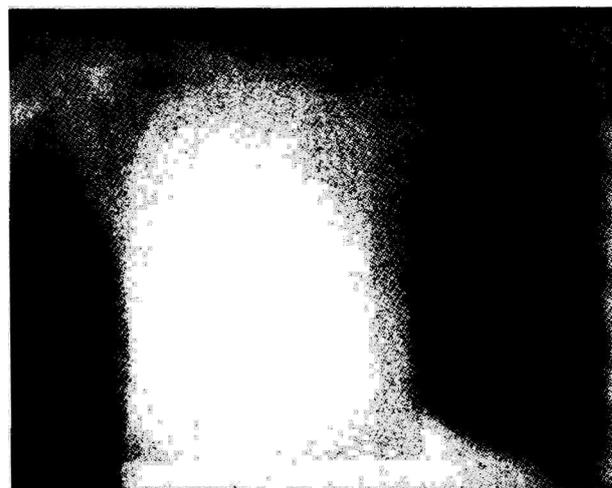


Fig. 1 - Telerradiografia do tórax PA que revela atelectasia total à direita

acinzentada ocupando o lumen da ABD, cuja biópsia mostrou tratar-se de um rabdmiossarcoma. Foi submetido a pneumectomia direita e um ano depois, a quimioterapia por recidiva no pulmão contralateral. A sobrevida após o diagnóstico foi de 17 meses.

CASO II

Mulher de 48 anos com toracalgia de características pleuríticas no HTE, tosse seca irritativa e sintomas gerais. A TAC torácica revelou lesão sólida envolvendo a pleura mediastínica e posterior da metade superior do HTE, bem como a aorta, ramo esquerdo da artéria pulmonar e parede posterior do BPE (Fig. 2). A doente foi submetida a toracotomia exploradora para diagnóstico, tendo acabado por efectuar uma pneumectomia esquerda. O exame anatomopatológico da peça operatória revelou tratar-se de um carcinossarcoma (Fig. 3), tendo a doente feito Rt torácica no pós-operatório por não ter havido ressecção total da massa tumoral e posteriormente Qt por recidiva locorregional. Faleceu 7 meses após o diagnóstico.

CASO III

Homem de 72 anos, com toracalgia à esquerda, expectoração hemoptoica e sintomas gerais. A TAC torácica revelou uma massa no LSD (Fig. 4). A BATT foi inconclusiva. Foi efectuada pneumectomia direita, tendo a peça operatória revelado tratar-se de um leiomiossarcoma (Fig. 5). Recidiva no pulmão contralateral surge 28 meses depois, optando-se por efectuar apenas terapêutica paliativa (Figs. 6 e 6A). A sobrevida após diagnóstico foi de 49 meses.

CASO IV

Homem de 69 anos com dispneia em repouso esporádica, tosse, expectoração hemoptoica e sintomas gerais. A radiografia do torax revelou opacidade paratraqueal direita (Figs. 7 e 7A), tendo a broncofibroscopia evidenciado uma volumosa massa na extremidade distal da traqueia, ocluindo quase completamente o BPD. A biópsia brônquica revelou tratar-se de um leiomiossarcoma (Fig. 8). O doente faleceu seis dias após a realização da broncofibroscopia.

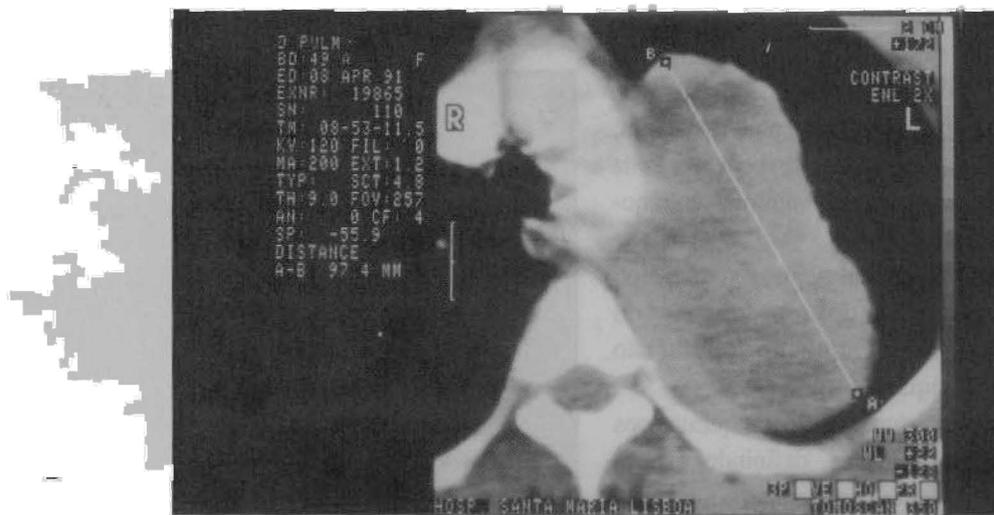


Fig. 2 – Corte de TAC que demonstra volumosa lesão sólida envolvendo o plano mediastínico e posterior da metade superior do HTE, bem como a aorta.

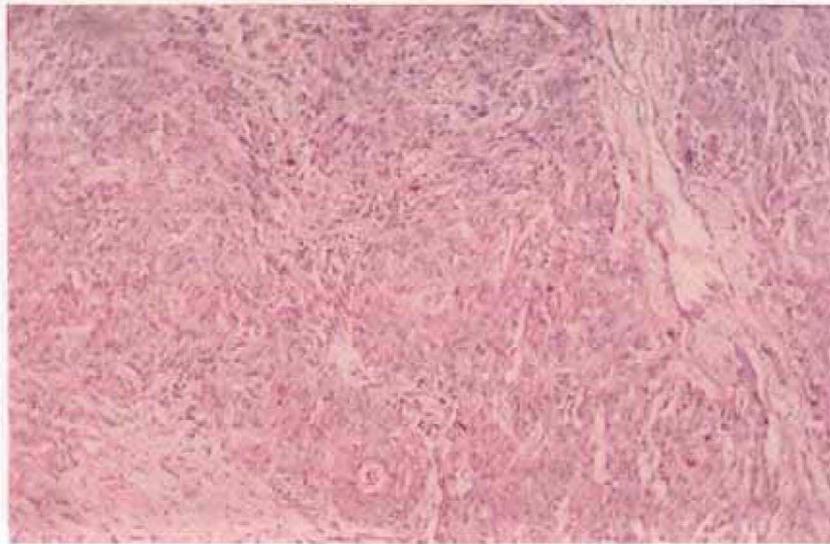


Fig. 3 – Aspecto histológico de carcinosarcoma

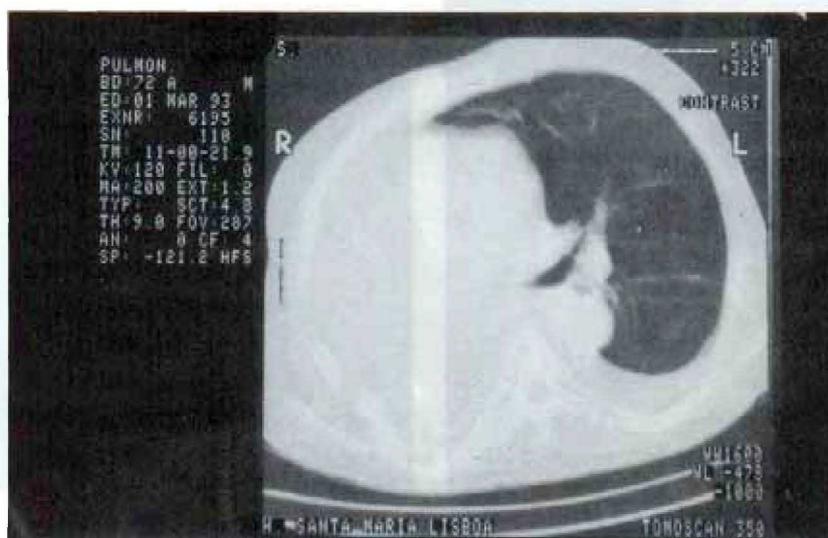


Fig. 4 – Corte de TAC que revela volumosa massa no LSD

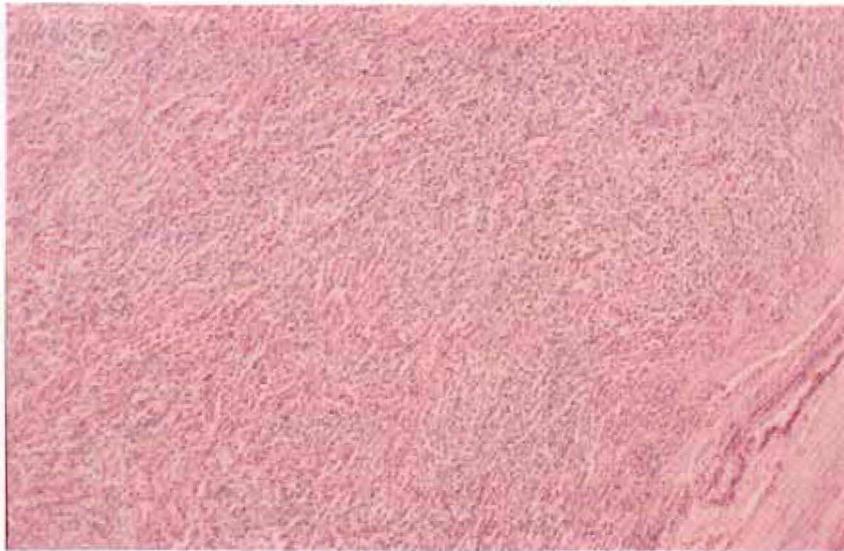
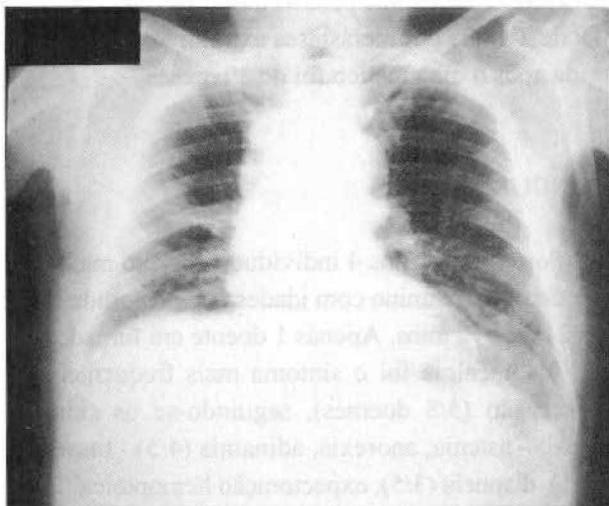


Fig. 5 – Aspecto histológico de leiomiossarcoma



Figs. 6 e 6 A – Telerradiografia do tórax PA e perfil reveladora de pneumectomia direita e múltiplas massas contralaterais



Figs. 7 e 7A – Telerradiografia do tórax PA e perfil em que se observa opacidade paratraqueal direita

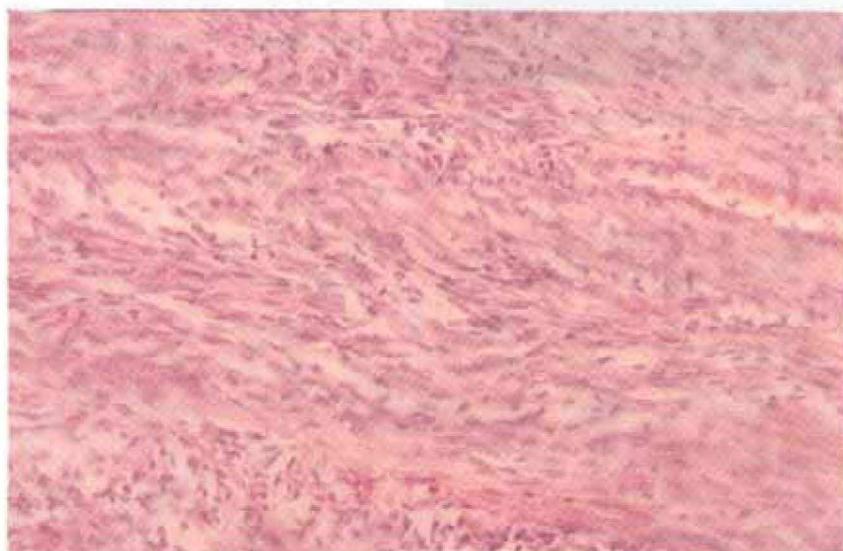


Fig. 8 – Aspecto histológico de sarcoma leiomioblástico

CASO V

Homem de 21 anos com toracalgia à esquerda e tosse seca. A TAC torácica evidenciou massa parahilar esquerda com contacto cardíaco (Fig. 9). Após BATT inconclusiva foi efectuada toracotomia com ressecção

parcial da massa tumoral. O diagnóstico histológico foi sarcoma pouco diferenciado (Fig.10), tendo feito terapêutica adjuvante com Rt e Qt. Fez posteriormente Qt de 2ª linha por metástases extratorácicas. A sobrevivida após o diagnóstico foi de 20 meses.

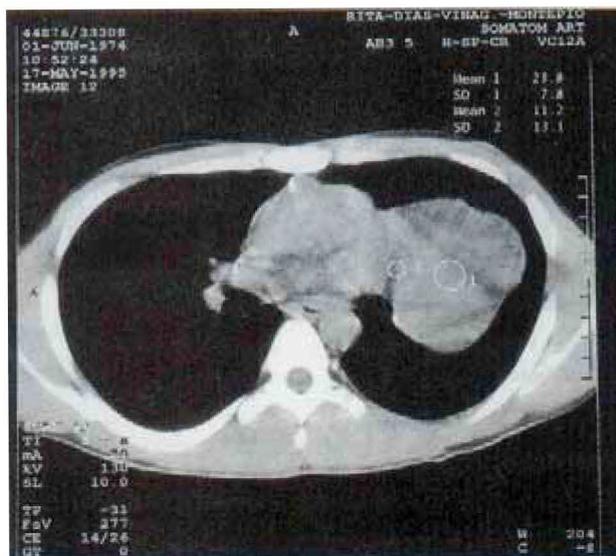


Fig. 9 – Corte de TAC revelador de massa parahilar esquerda em contacto com o coração

RESULTADOS

Foram estudados 4 indivíduos do sexo masculino e 1 do sexo feminino com idades compreendidas entre os 21 e os 72 anos. Apenas 1 doente era fumador.

A toracalgia foi o sintoma mais frequentemente observado (5/5 doentes), seguindo-se os sintomas gerais - astenia, anorexia, adinamia (4/5) - tosse seca (4/5), dispneia (3/5), expectoração hemoptoica (2/5) e emagrecimento superior a 10% do peso habitual (2/5).

Os aspectos radiológicos e endoscópicos estão indicados no Quadro I.

O diagnóstico histológico foi efectuado em 3 casos através da peça operatória e em 2 por biópsia brônquica.

No Quadro II mencionam-se os diferentes tipos histológicos observados.

A cirurgia constituiu a terapêutica primária nos 4 doentes tratados, tendo sido submetidos a radioterapia

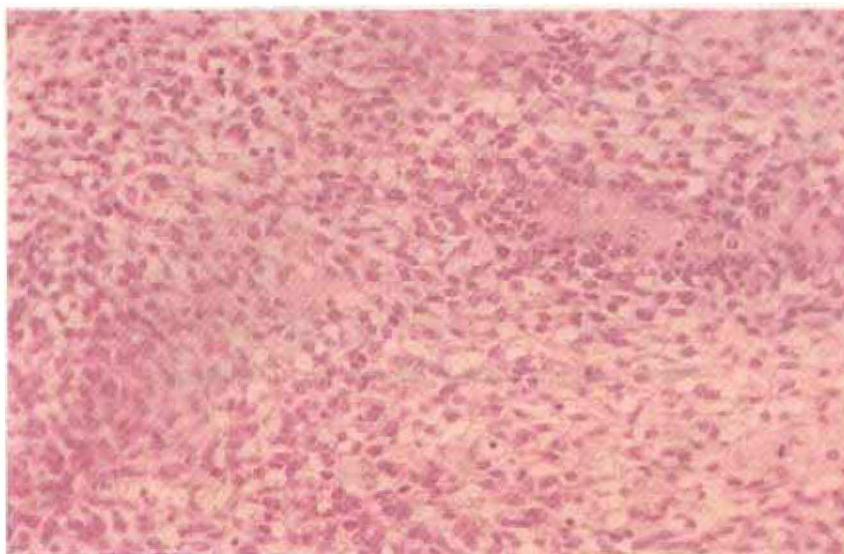


Fig. 10 – Aspecto histológico de sarcoma pouco diferenciado

QUADRO I

CASOS CLÍNICOS	RADIOLOGIA	ASPECTOS ENDOSCÓPICOS
I	Atelectasia do pulmão à direita	BPD obstruído por massa gelatinosa ocupando todo o lumen
II	Lesão sólida LSE com invasão do mediastino	Compressão extrínseca de BPE
III	Massa no LSD	-
IV	Lesão ocupando 1/3 superior do campo pulmonar direito	BPD quase completamente obstruído por massa tumoral
V	Massa parahilar esquerda com contacto cardíaco	-

QUADRO II

CASOS CLÍNICOS	HISTOLOGIA
I	Rabdomiossarcoma
II	Carcinossarcoma
III	Leiomiossarcoma
IV	Leiomiossarcoma
V	Sarcoma pouco diferenciado

QUADRO III

CASOS CLÍNICOS	TERAPÊUTICA
I	1º Pneumectomia direita 2º Qt
II	1º Pneumectomia esquerda com ressecção parcial de massa tumoral 2º Rt 3º Qt
III	Pneumectomia direita
IV	∅
V	1º Ressecção parcial de massa tumoral 2º Rt 3º Qt

torácica (Rt) no pós operatório 2 indivíduos. Por metastização locorregional e/ou à distância, 3 doentes foram submetidos a quimioterapia (Qt). Um dos doentes não fez qualquer terapêutica por ter falecido precocemente (Quadro III).

A sobrevida dos doentes, após diagnóstico histológico, variou entre 6 dias e 49 meses (Quadro IV).

QUADRO IV

CASOS CLÍNICOS	SOBREVIDA
I	17 M
II	7 M
III	49 M
IV	6 D
V	20 M

M - meses; D - dias

DISCUSSÃO E COMENTÁRIOS

Na presente revisão, verificou-se que a totalidade dos doentes estava muito sintomática na altura do diagnóstico, predominando a toracalgia, a tosse seca, a dispneia e os sintomas gerais.

De acordo com a literatura, os casos estudados